FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

430

Année 1928

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

Henri, Georges LEPEC

Né le 14 août 1891 à Charleval (Eure)

PROGÉRIA

OU

NANISME SÉNILE

Président : M. NOBÉCOURT, *Professeur*

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1928

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Année 1928

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

Henri, Georges LEPEC
Né le 14 août 1891 à Charleval (Eure)

PROGÉRIA

OU

NANISME SÉNILE

Président : M. NOBÉCOURT, *Professeur*

PARIS
LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1928

LE DOYEN. . . M. ROGER.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	VILLARET.
Anatomie	ROUVIERE.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECENE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique.	LOEPER.
Hygiène.	N...
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale.	CARNOT. BEZANÇON. ACHARD. WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance.	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TESSIER.
Clinique chirurgicale.	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	OMBREDANNE
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale.	DUVAL.
Clinique propédeutique.	SERGENT.
Professeur sans chaire.	BRANCA.
Clinique de la tuberculose	Léon BERNARD.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
ALAJOUANINE	Neurologie et Psychiatrie.
ABRAMI	Pathologie médicale.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BASSET	Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIÈRE	Chimie biologique.
BROCQ	Pathologie chirurgicale
BRULÉ	Pathologie médicale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.
CHABROL	Pathologie médicale.
CHIRAY CLERC	Pathologie médicale.
DEBRÉ	Hygiène.
DOGNON	Physique.
DONZELOT	Pathologie médicale.
DUVOIR	Médecine légale.
ECALLE	Obstétrique.
FIESSINGER	Pathologie médicale.
GARNIER	Pathologie expérimentle.
GATELLIER	Pathologie chirurgicale.
HARVIER	Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER	Urologie.
HOVELACQUE	Anatomie.
HUTINEL	Pathologie médicale.
JOYEUX	Parasitologie.
LABBÉ(Henri)	Chimie biologique.
LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale.
LEMAITRE	Oto-rhino-laryngologie.
LEROUX	Anatomie pathologique
LEVY-SOLAL	Obstétrique.
LHERMITTE	Pathologie mentale.
LIAN	Pathologie médicale.
MATHIEU	Pathologie chirurgicale.
METZGER	Obstétrique.
MONDOR	Pathologie chirurgicale
MOURE	Pathologie chirurgicale
MULON	Histologie.
PHILIBERT	Bactériologie
QUENU	Pathologie chirurgicale
RICHET Fils	Physiologie.
SÉZARY	Dermatologie et syphiligraphie.
VALLERY-RADOT (Pasteur)	Pathologie médicale.
VAUDESCAL	Obstétrique.
VELTER	Ophtalmologie.
VERNE	Histologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
BUSQUET	Pharmacologie.
GUÉNIOT	Obstétrique.
LEQUEUX	Obstétrique
NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
RETTERER	Histologie.
TANON	Pathologie médicale.
ZIMMERN	Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.	
ALGLAVE AUVRAY CHEVASSU	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique médicale.
LE LORIER	Clinique obstétricale.
LEREBOULLET	Clinique médicale infantile.

MM.	
GOUGEROT LERI	Clinique médicale.
MOCQUOT PROUST SCHWARTZ	Clinique chirurgicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA FEMME

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR NOBÉCOURT

Professeur de Clinique des maladies infantiles
Membre de l'Académie de Médecine
Médecin de l'Hôpital des Enfants Malades

Qui a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de notre thèse.

Hommage respectueux.

A MM. LES PROFESSEURS
DE L'ECOLE DE MÉDECINE DE ROUEN

A Monsieur le Professeur DÉVÉ
Professeur de Clinique médicale

A Monsieur le Professeur LONGUET
Professeur de Clinique chirurgicale

A Monsieur le Professeur J. LE GRAND
Professeur d'Anatomie

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX DE ROUEN

A Monsieur le Docteur LOISEL
Médecin des Hôpitaux

A Monsieur le Docteur SANSON
Médecin des Hôpitaux

A Monsieur le Docteur R. HELOT
Médecin des Hôpitaux

A Monsieur le Docteur POUPAULT

Chirurgien de l'Hôpital de Dieppe

A Monsieur le Docteur CHANCEL

Médecin de l'Hôpital de Dieppe

A Monsieur le Docteur KEMMEL

Médecin de l'Hôpital de Dieppe

A Monsieur le Docteur CASSEL

Pharmacien de l'Hôpital de Dieppe

A Monsieur le Docteur Félix REGNAULT

Ancien Président de la Société d'Anthropologie
Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Qui a bien voulu nous aider de ses précieux conseils.

PRÉFACE

La progéria ou le nanisme sénile est une maladie exceptionnelle dont il n'existe que quelques rares exemples dans la science.

Ce qui nous a incité à prendre ce sujet de thèse inaugurale est la possibilité que nous avons eue d'étudier un crâne de progéria au musée Broca, à la Société d'anthropologie.

En même temps nous avons pu vérifier son extrême ressemblance avec celui d'un squelette de progéria conservé au musée du Collège Royal des Chirurgiens de Londres et décrit par Arthur Keith.

Nous avons pensé que ces documents anthropologiques, encore peu connus, et passés sous silence dans tous les travaux médicaux qui ont paru sur cette maladie, méritaient une étude approfondie.

CHAPITRE PREMIER

—

I. — OBSERVATION TYPE DE PROGÉRIA DU Dr VARIOT
II. — SIGNES DE LA PROGÉRIA

I

Le nom de progéria désigne des nains à aspect sénile.

Ce terme, donné par le Dr Hastings Gilford en 1897, est aujourd'hui préféré à ceux de « nanisme à type sénile » de Variot, ou gérodermie d'Apert.

Le premier cas en fut relaté en 1886 par J. Hutchinson, le second en 1904 par Gilford, le troisième en 1910 par Variot et Pironneau.

Depuis il n'en a été publié que quelques cas, par C. W. Rand en 1914, I. Nasso en 1923, Apert en 1927.

Toutes ces observations ont été reproduites intégralement, à plusieurs reprises, notamment dans la récente thèse inaugurale de M. Georges Jean.

Nous donnerons seulement *in extenso* l'observation

de MM. Variot et Pironneau parce qu'elle est un type classique de cette maladie.

Observation de M. Variot. Denise B.... 15 ans, est une fillette présentant les caractères les plus accentués du nanisme au point de vue statural et pondéral. Elle a le poids d'une enfant de 2 ans (11 kg. 650) et la taille d'une fillette de 5 ans 1/2 (102 centimètres), mais cette dystrophie diffère entièrement de l'infantilisme type Lorain ou type Brissaud.

Tout d'abord il y a une réduction générale du tronc et proportionnée aussi bien du tronc que des membres, et qui voit cette enfant de dos, coiffée de sa perruque, pense se trouver en présence d'une fillette de 5 ans ; mais déshabillée, privée de sa perruque artificielle et vue de face, elle a un aspect à vrai dire monstrueux, à cause de l'expression extraordinairement vieillote et singulière de la physionomie qui contraste avec cette taille d'enfant.

Les cheveux manquent à peu près totalement, à peine quelques poils disséminés sur le cuir chevelu ; le crâne est peu développé et n'a pas cette anticipation de croissance qu'on observe dans les hypotrophies simples. Son périmètre cranien est de 47 cm. 5 ; c'est celui d'un enfant de 17 mois, mais il paraît très augmenté de volume par sa disproportion avec la face. Celle-ci est réduite, en effet, à un massif osseux minime en retrait sur le plan frontal ; cette dissociation de l'accroissement cranien et facial rappelle la conformation normale observée chez le fœtus et le nouveau-né.

La peau du visage ridée, flétrie, amincie, presque

parcheminée, dénuée totalement de graisse, recouvre un squelette aux tubérosités malaires saillantes et aux dépressions maxillaires profondes ; les yeux sont exorbités, privés de cils et de sourcils, le nez est grêle, allongé, fortement busqué ; l'oreille, sans souplesse, est privée de lobule et s'écarte anormalement du crâne.

Bref cette physionomie évoque le souvenir des vieilles sorcières des contes de fées.

Le cou est maigre, les reliefs sterno-mastoïdiens, trapéziens et cervicaux postérieurs limitent par leur saillie de profondes dépressions.

L'os hyoïde est caché derrière le menton fuyant ; l'angle thyroïdien est anormalement ouvert et l'on ne peut sentir les lobes de la glande.

Le thorax est court, étroit dans sa partie supérieure, les côtes inférieures évasées; les seins ne sont pas développés ; l'abdomen, volumineux, est tendu au point de déplisser la cicatrice ombilicale — la ligne blanche est éventrée — les flancs sont dilatés. On note un degré accusé de cyphose dorsale avec redressement de la lordose lombaire, les omoplates sont écartées, déformant la zone interscapulaire, au point que la délimitation du cou et du thorax n'est pas reconnaissable.

Les membres supérieurs normalement proportionnés avec les autres segments du corps, sont recouverts d'une peau mince et dépourvus de graisse. Les saillies musculaires y sont exagérément développées, surtout à la face de flexion ; de grosses veines dilatées, mais non flexueuses, cheminent sous la peau ; l'extension, au lieu de dépasser la rectitude des axes brachial et anti-

brachial, comme normalement à cet âge, est au contraire limitée, les doigts sont renflés au niveau des articulations comme dans l'arthrite sèche des vieillards, le pouce gauche est en flexion forcée, irréductible sur son métacarpien, avec rétraction palmaire, la deuxième phalange est éversée en arrière sur la première, les ongles sont réduits à de petites lames cornées, épaisses, très courtes. Les mouvements de flexion et d'extension de la main sont légèrement limités.

Les membres inférieurs présentent également de notables saillies musculaires, des épiphyses saillantes, des rotules épaisses, un degré accusé de genu recurvatum ; le pied est décharné, mais bien constitué ; les mouvements exécutés dans les grosses articulations sont d'amplitude normale ; ceux des petites articulations sont moins étendus que chez l'enfant sain ; la démarche manque de souplesse, phénomène attribuable principalement au peu de mobilité vertébrale.

Sur tout le corps comme à la face, la peau est privée de poils, même de duvet, elle est souple et un peu onctueuse au toucher, la teinte en est bistrée dans l'ensemble, surtout au niveau du tronc, de l'abdomen et de la racine des cuisses où elle est couverte de macules brunâtres, très rapprochées, à contour peu net, de forme irrégulière, et d'un demi à un centimètre environ.

Les dents sont disposées en désordre, les incisives et les canines inférieures sont implantées sur deux rangées irrégulières, la seconde dentition n'est apparue que récemment ; un processus de carie a en grande

partie détruit les molaires, la chute des dents se fait sans phénomènes douloureux, les gencives sont tuméfiées et sanieuses. La voûte palatine est aplatie, la langue petite et pointue. Les fonctions digestives sont normales, l'enfant mange avec appétit ; le foie dépasse d'un travers de doigt le rebord costal, la rate n'est pas perceptible, les côlons sont dilatés, l'appareil respiratoire est normal, un souffle extracardiaque s'entend en dedans de la pointe du cœur, le pouls, un peu faible, bat à 130, le taux des globules rouges est de 4.050.000 environ.

Enfin cette enfant, très intelligente, lit et écrit très bien, elle est allée à l'école jusqu'à l'âge de 11 ans, elle répond très clairement aux questions posées.

On n'a noté chez elle ni troubles sensitifs, ni troubles moteurs, la force musculaire est même remarquable, ainsi que sa dextérité manuelle.

Les commémoratifs sont les suivants : née à 8 mois, cette enfant fut un très beau bébé comme le prouve une photographie faite à l'âge de 3 mois, elle a été nourrie au sein par sa mère, s'est développée normalement et n'a jamais été malade jusqu'à présent.

Sevrée à quinze mois environ, elle cessa à partir de cette époque de s'accroître régulièrement. Le père et la mère sont très bien portants et n'ont aucun passé pathologique ; ils ont deux fils de taille et de santé normales ; un troisième est mort de méningite.

Examen radiologique : Tête, notable disproportion entre le massif facial et le crâne ; maxillaire inférieur considérablement atrophié.

Vertèbres cervicales très petites.

Thorax : extrême gracilité du squelette costal et des clavicules.

Membres : Soudure diaphyso-épiphysaire terminée, sauf au niveau des épiphyses humérales supérieures, radiales et cubitales inférieures.

Amincissement des diaphyses, cylindre du tissu compact d'épaisseur normale. Hypertrophie des épiphyses, exagération de cette dissociation au niveau des doigts. Phalangettes réduites pour les index et l'annulaire droit à de petites lamelles discoïdes.

Cette malade est morte depuis la publication de cette observation en 1917, à l'âge de 22 ans. La cause de sa mort n'est pas relatée et l'autopsie ne fut pas pratiquée.

II

De ce cas type, il résulte que la progéria est la combinaison du nanisme avec une peau sénile.

C'est un nain spécial par sa vieillesse anticipée.

La réunion de ces deux signes, nanisme et sénilité, impose le diagnostic. Aussi les traités classiques notent-ils leur importance dans la description qu'ils font de la progéria.

Ainsi prenons le livre sur les Syndromes endocriniens du Pr Nobécourt. Cet auteur en donne la description qui suit à la page 237.

« La taille est très petite ; on peut parler nanisme. Une fillette de 8 ans, observée par Rand, avait la taille d'un enfant de 4 ans et pesait 14 kilogs.

Les autres symptômes qui complètent le tableau clinique sont :

L'état glabre de la peau ;

La fonte du tissu adipeux ;

L'aspect sénile des téguments.

L'enfant présente un aspect vieillot. La face est sillonnée de rides, la bouche tombante, les joues sont flasques. La peau du corps forme des plis ; le scrotum pend ; le fourreau de la verge est plissé.

Quand le malade a dépassé l'enfance, les organes génitaux restent petits, les caractères sexuels secondaires n'apparaissent pas ; il est devenu un infantile.

La coexistence du nanisme et de la sénilité impose le diagnostic. »

La sénilité serait précoce chez les nains : d'après Bloch, elle commencerait à l'âge de 21 ans. De bonne heure aussi s'observent des taches jaunes (*Bulletins soc. anthrop. Paris*, 1909, p. 538).

Mais la sénilité et les taches pigmentaires de la progéria s'observent dès le début de la maladie.

Tous les sujets atteints de progéria semblent calqués sur le même type. Quand le père du premier progéria étudié par J. Hutchinson vit le sujet de Gilford, il crut voir une photographie de son propre enfant. Aussi est-il probable que, quand l'attention des médecins sera portée sur ce type de nain, il en sera comme de l'achondroplasie, les exemples se multiplieront.

Sans doute plusieurs de ces nains progéria ont passé inaperçus dans les descriptions qui en ont été faites. Ainsi le Dr Félix Regnault m'a rappelé le cas d'un nain,

nommé Hopkins, qui vivait en 1751. Il avait 0 m. 783 et pesait 12 à 13 livres; déjà il présentait tous les signes de la vieillesse. Il était courbé, un peu contrefait, affecté d'une toux sèche et fatigante : L'ouïe et la vue étaient devenues mauvaises et ses dents étaient presque toutes gâtées. Il était très maigre et dans un tel état de faiblesse qu'il ne pouvait se tenir debout sans un soutien. D'après ses parents, il avait été vif, gai et bien portant jusqu'à l'âge de sept ans. Il était alors bien fait et bien proportionné et pesait dix neuf livres, soit six livres de plus qu'à quinze ans ; il était aussi grand, peut-être plus qu'au moment où Browning l'examina. A partir de cette époque, il dépérit graduellement, et devint de plus en plus faible et maigre. Ses parents étaient de taille ordinaire et jouissaient d'une bonne santé. Nous le retrouvons plus tard à Bristol et à Londres où on le montrait au public Il mourut de vieillesse et de décrépitude, le 19 mars 1754, à dix-sept ans et deux mois. (Browning, lettre concernant un nain. *Philosophical transactions de 1751*, reproduite par Garnier, *Nains et Géants*, p. 64).

Signes secondaires. — Il convient d'ajouter aux deux signes cardinaux, nanisme et sénilité, d'autres symptômes secondaires très constants :

La calvitie et l'insuffisance ou même l'absence du système pileux; des ongles altérés.

La peau flétrie, mince, transparente, hyperpigmentée, sèche, sillonnée de veines superficielles, saillantes.

Le corps d'une maigreur excessive par atrophie intense de la graisse et des muscles.

Les articulations noueuses et déformées avec des mouvements limités.

La mentalité normale.

Les organes génitaux qui restent infantiles.

Comme évolution l'affection débute chez des enfants en apparence normaux, dans les mois qui suivent le sevrage. Elle est à marche très lente.

Ces nains meurent à l'adolescence.

Il est des types de progérias aberrants, tel le cas d'Apert où le nanisme et les rides existaient à la naissance avec des membres pliés, raides, au mouvements limités. La chevelure persistait. A la radiographie, l'écaille occipitale était remplacée par une membrane semée d'os wormiens très minces. Les humérus sont très raccourcis ; les épiphyses fémorales très déformées. Sur la peau existe une prolifération avec infiltration calcaire.

Les autres signes existent sur ce sujet.

Nous ne voulons pas faire ici une description complète de cette maladie. Mais nous prendrons le squelette et en étudierons les déformations d'après les récentes études des anthropologistes Arthur Keith et Félix Regnault, qui sont restés ignorées des pathologistes.

CHAPITRE II

—

LE SQUELETTE DE LA PROGÉRIA

1° Crâne de progéria du Musée Broca, de Paris ; 2° Crâne du squelette du Collège des Chirurgiens de Londres ; 3° Les autres os.

Jusqu'à présent les os du squelette ont été surtout étudiés par la radiographie. Néanmoins il existe au Collège Royal des Chirurgiens de Londres un squelette complet de progéria, et à la Société d'Anthropologie de Paris, un crâne de progéria.

Nous allons les comparer.

I. — Crâne de Progéria du Musée Broca à la Société d'Anthropologie

Ce crâne avait été tiré de débris anatomiques et donné par M. Tramond à M. Manouvrier. Celui-ci l'a étudié incidemment dans son travail sur les « Variations des

os nasaux » (*Bulletin Société d'Anthropologie*, Paris, 1893, p. 729).

Il le cite sous le titre « Absence complète des os nasaux par arrêt de développement général des os de la face, suppléance par l'os frontal ». Or cette absence n'est pas absolue, deux os wormiens minuscules existent à leur place, comme nous le verrons plus loin. Il est d'ailleurs bien naturel que M. Manouvrier n'ait point fait le diagnostic de progéria, puisque cette maladie était alors inconnue.

Tout récemment le Docteur Félix Regnault a établi ce diagnostic. Il m'a gracieusement autorisé à l'étudier et à en compléter la description que lui-même avait faite.

Le crâne provient d'un sujet adulte. Les os sont très épais ainsi que ceux de la face. Il est très brachycéphale : indice 93,6, avec diamètre antéro-postérieur p. maximum de 173 mm. et diamètre transversal maximum de 162 mm. La voûte a l'aspect hydrocéphale, avec une circonférence horizontale totale de 535 mm. ; mais sa capacité ne dépasse pas la moyenne, car cette apparence volumineuse est due :

1° à la petitesse de la face et de la base du crâne obligeant le cerveau à déborder ;

2° à la platybasie ou enfoncement de la base dans l'intérieur de la boîte cranienne.

La voûte du crâne présente :

Des os pariétaux bien développés avec bosses épaisses et saillantes ;

une écaille occipitale et des frontaux bien développés ;

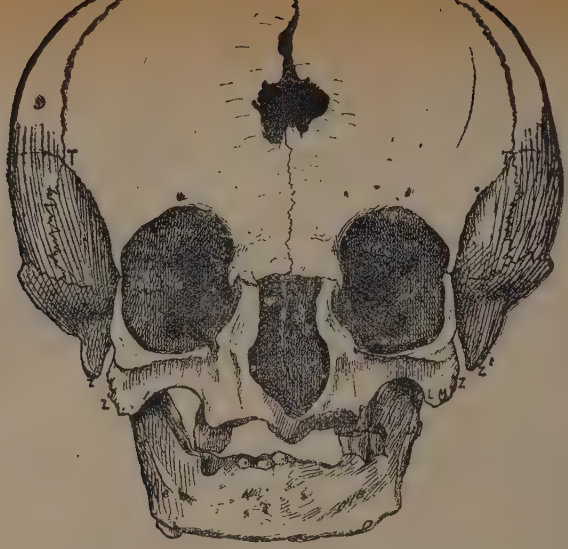

Fig. 1. — Crâne de progéria vu de face
appartenant au Musée Broca de la *Société d'Anthropologie*

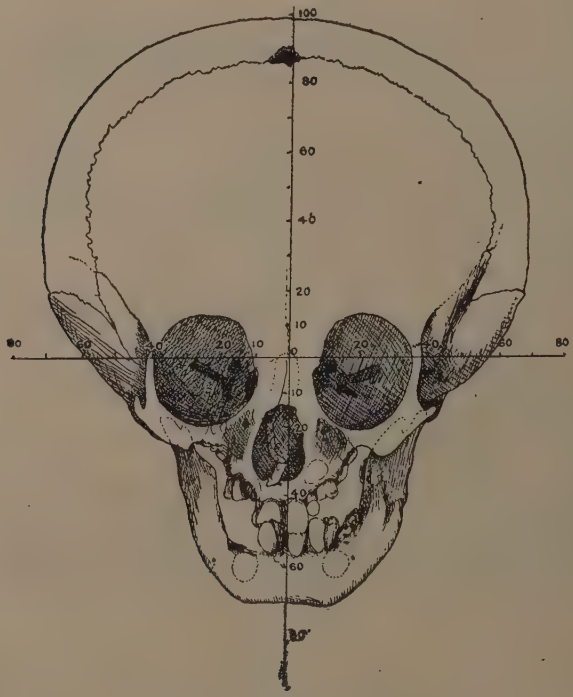

Fig. 2. — Progéria vue de face.
(Reproduction du dessin d'Arthur Keith, *The Lancet*, 1913).

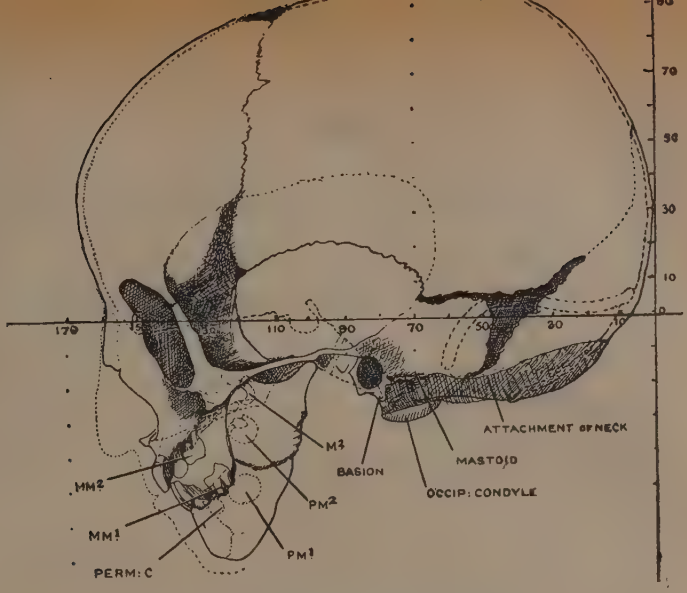

FIG. 3. — Profil de crâne de progéria
du Musée du Collège Royal des Chirurgiens de Londres.

La base du crâne avec la fosse pituitaire est représentée par une ligne pointillée.
MM^1 MM^2 sont la 1re et la seconde molaire de lait.
PM_1 et PM_2, 1re et seconde prémolaires.
PRMC, canine permanente.
M_2, seconde molaire permanente placée derrière la 1re molaire permanente
Les sutures oblitérées sont aussi représentées par des lignes pointillées.
(Reproduction du dessin d'Arthur KEITH, *The Lancet*, 1913).

FIG. 4. — Voûte palatine grandeur naturelle
(d'après un dessin d'Arthur KEITH, *The Lancet*, 1913).

des os temporaux très hypoplasiés et fortement penchés en dehors.

La base du crâne présente :

Une platybasie marquée. La platybasie se produit à une époque de la vie où les os sont mous et peu résistants, et où le sujet marche. Elle est fréquente dans le rachitisme et l'ostéomalacie. Elle est due à la pression de la colonne vertébrale. Sur ce crâne il y a enfoncement du pourtour du trou occipital, d'où une diminution du diamètre vertical du crâne qui n'a que 112 mm.

Une hypoplasie marquée en corrélation avec celle de la face. Le diamètre bimastoïde est de 92 mm. tandis que sur le crâne normal il est de 107 mm.

Une apophyse basilaire hypoplasiée soudée au sphénoïde et coudée sur celui-ci à angle droit : d'où un angle sphéno-basilaire très aigu rappelantce lui de l'achondroplase.

Des condyles occipitaux à surface large et aplatie.

Un trou occipital très allongé avec 39 mm. de diamètre antéro-postérieur contre 30 mm. du diamètre transverse.

A la face les maxillaires supérieurs sont très hypoplasiés, surtout dans le sens transverse. Le diamètre bizygomatique est bien moins étroit ; il a 115 mm.

La portion antérieure des maxillaires proémine en forme de bec sous le nez.

La voûte palatine a une surface très petite, elle mesure en sa plus grande largeur 27 mm. Elle a un diamètre antéro-postérieur de 54 mm. et est déprimée en fosse le long de la suture médiane, anomalie signalée

dans les Traités classiques d'anatomie qui n'en recherchent pas la cause.

Les sinus de la tête ne sont pas développés. Ils présentent l'aspect qu'on observe sur un crâne de nouveau-né.

Il n'y a ni sinus frontaux, ni sphénoïdaux, ni ethmoïdaux; les sinus maxillaires sont ceux d'un nouveau-né.

La mandibule est moins hypoplasiée que les maxillaires et elle les dépasse; son diamètre bizygomatique est de 70 mm.; son diamètre bicondylien de 102 mm. Ses condyles sont très plats avec 22 mm. de diamètre transverse contre 6 de diamètre antéro-postérieur. Ses apophyses coronoïdes, sont hautes, minces, rapprochées des condyles. Elle offre un menton de galoche.

Les dents sont très irrégulièrement implantées, beaucoup sont encore incluses dans les alvéoles. Plusieurs sont déplacées, émergent à la face postérieure du maxillaire droit, à la branche montante gauche de la mandibule et à son bord inférieur droit. Les condyles de la mandibule sont très plats antéro-postérieurement.

Les orbites sont très mégasèmes, avec un indice de 135, dû à l'exophtalmie (celle-ci a été signalée sur des progérias vivants) et à l'aplasie des sinus frontaux et maxillaires. En effet toutes les fois qu'il se produit de l'exophtalmie (comme chez les hydrocéphales nouveaunés) la pression de l'œil sur les bords de l'orbite, le rend mégasème, ce d'autant plus que les os dépourvus de sinus résistent moins.

Les orbites descendent très bas sur la face, ce qui résulte de leur mégasémie et de l'atrésie des maxillaires,

d'où un aspect tout particulier que l'on retrouve dans les autres observations de progéria.

Le diamètre interorbitaire est très large, 32 mm.

L'ouverture nasale présente 23 mm. de large et 48 de haut.

Il n'y a pas d'espace naso-alvéolaire comme il se produit chez le vieillard édenté.

Avec la petitesse de la face, les muscles masticateurs sont peu développés : petit muscle temporal dont la courbe n'est qu'à 55 mm. au-dessus de l'arcade zygomatique ; petit masseter s'insérant à une branche montante de la mandibule étroite ; petits muscles ptérygoïdiens avec des ailes internes des apophyses ptérygoïdes rudimentaires.

Les muscles du cou sont faibles ; avec des apophyses mastoïdes rudimentaires et une courbe occipitale faible et basse.

Les caractères généraux du crâne sont :

1° Un défaut d'ossification qui se marque par l'absence ou l'aplasie de certains os, par la persistance anormale de suture, par des fontanelles et des os wormiens anormaux. Ainsi les os nasaux sont représentés par deux os minimes de 4 mm. de haut, soudés au frontal, montrant à droite un vestige de suture. La partie moyenne des apophyses zygomatiques ne s'est pas formée et manque.

On observe de nombreuses sutures anormales :

La métopique a persisté avec une large fontanelle à la hauteur des bosses frontales, alors que la fontanelle bregmatique a disparu.

La sagittale a 2 grands os wormiens et est déprimée en large gouttière. D'où l'aspect diplocéphale ou natiforme du crâne qui est augmenté par l'épaisseur des bosses pariétales ?

La lambdoïde est munie de nombreux os wormiens dans toute son étendue.

L'os temporal conserve la suture primitive qui sépare ses deux portions mastoïde et écailleuse.

Au point de rencontre des os temporal, sphénoïde et frontal on trouve à gauche quatre grands os wormiens, à droite un grand et plusieurs petits.

L'os malaire est divisé en deux portions par une suture transverse, anomalie signalée dans les traités d'anatomie, sans que d'ailleurs ils en indiquent la cause. Il existe plusieurs soudures anormales :

Soudure de la suture occipito-mastoïdienne sur une longueur d'un centimètre à droite, de 2 centimètres à gauche :

Soudure de la suture malo-maxillaire, alors qu'une suture divise l'os malaire en deux os ;

Soudure de la suture maxillo-lacrymale avec quelques vestiges de suture persistant.

Soudure des deux sutures coronales à leur portion inférieure sur une longueur de 18 mm. On y voit encore des traces de suture.

II

Comparons à ce crâne celui d'un squelette de progéria, du musée du Collège Royal des Chirurgiens de Londres étudié par Arthur Keith dans le Lancet, 1er février 1913.

Il provient d'un nain diagnostiqué progéria typique mort à 18 ans, qui mesurait 1130 mm. Les dessins et la description qu'en donne l'auteur montrent son extrême ressemblance avec le crâne du musée Broca. Les rares différences sont dues surtout à l'âge plus avancé et à l'intensité moindre de la maladie chez ce dernier. Nous mettons les différences en italiques, dans notre texte.

La boîte cranienne a un volume presque normal qui contraste avec l'arrêt de développement de la face. Cet arrêt du développement est plus marqué que dans n'importe quelle maladie.

Les os du crâne sont *très minces*, 2 mm. d'épaisseur sur les parois latérales, et n'offrent presque pas de diploé. Il y a là une opposition avec l'autre crâne ; elle provient de l'âge jeune du sujet. La boîte cranienne a une capacité presque normale 1250 cc. soit seulement 200 cc. au-dessous de la moyenne des Anglais de 18 ans. Le crâne a l'aspect hydrocéphale parce que la face et la base du crâne sont hypoplasiées ; le cerveau, ne trouvant plus sur cette base de place suffisante, a repoussé les parois latérales du crâne ; le diamètre vertical du crâne est faible.

Il y a une *asymétrie marquée de la boîte cranienne* par proéminence exagérée de l'occipital à gauche, et une *asymétrie du nez et de la mandibule.*

Les os temporaux sont peu développés, l'*os tympanique et le conduit auditif externe ont l'aspect infantile.*

La base du crâne, hypoplasiée, a un diamètre bimastoïde de 87 mm., des condyles petits et plats.

La fosse pituitaire est petite.

Il n'y a pas de sinus frontaux, ni ethmoïdaux, ni sphénoïdaux. Les sinus maxillaires ont le volume de ceux d'un nouveau-né.

Les orbites sont très mégasèmes ; les maxillaires sont aplasiées. La surface de la voûte palatine est celle d'un nouveau-né ; elle est diminuée surtout transversalement et proémine en avant en forme de bec.

Le trou palatin antérieur est très ouvert, les os du palais sont minces et fragiles.

La mandibule a l'aspect infantile à un haut degré avec hypoplasie des branches montantes que A. Keith compare et oppose aux branches montantes si élevées de la mandibule acromégalique.

Ses condyles sont très petits, leur articulation a l'aspect infantile avec des mouvements articulaires très limités.

Le condyle et l'apophyse coronoïde sont moins développés à droite.

La mandibule est très oblique sur la face et fuyante comme celle d'un requin.

Les dents sont implantées très irrégulièrement, mais de volume normal.

Les muscles masticateurs sont peu développés : les muscles temporaux sont petits.

Les lignes temporales sont basses, à 55 mm. au-dessus des apophyses zygomatiques.

Les muscles du cou sont faibles, avec des apophyses mastoïdes non développées, des lignes courbes occipitales et un inion infantiles.

Ce crâne présente à la fois des sutures à persistance

anormale, et d'autres anormalement soudées. *Il n'y a point d'os absents.* Les sutures coronales, temporo-pariétale et temporo-occipitale sont largement ouvertes et d'aspect infantile.

La fontanelle antérieure persiste ; il y a deux fontanelles latérales postérieures à la rencontre du temporal, du pariétal et de l'occipital.

A l'opposé, le crâne présente des soudures de la plus grande portion de la suture lambdoïde, des sutures sagittale, sphéno-frontale, sphéno-malaire et temporo-malaire. La face présente des soudures des sutures fronto-maxillaire, naso-frontale, fronto-lacrymale, fronto-ethmoïde, malo-maxillaire.

L'étude de ces crânes de progéria fixe d'une façon précise les déformations osseuses de la tête causées par cette maladie.

Nous en sommes d'autant mieux assuré que les radiographies prises sur les progérias vivants les corroborent.

Les radiographes ont aussi relevé :

L'arrêt de développement des maxillaires, qui sont étroits avec des bords alvéolaires rapprochés comme s'ils avaient subi une double pression transversale de dehors en dedans (Apert).

La portion antérieure des maxillaires est proéminente en forme de bec (Gilford).

La voûte palatine, est étroite, tantôt aplatie, tantôt avec une gouttière médiane.

La mandibule a un menton fuyant, est étroite, avec

ses deux branches rapprochées, comme si elle avait subi une double pression transversale de dehors en dedans. L'articulation temporo-maxillaire a des mouvements limités.

Une dentition vicieuse avec des vices d'implantation considérables.

Des yeux exophtalmiques (Apert).

Une boîte cranienne de dimension moyenne, mais qui paraît volumineuse par disproportion avec la face réduite (Variot, Gilford).

Une suture coronale large de plusieurs millimètres (Apert).

Une fontanelle antérieure incomplètement fermée (Hutchinson, Gilford) ; des os wormiens nombreux à la suture lambdoïde (Lowell, de Boston) ; un état membraneux de la partie postérieure du crâne, parsemé d'os wormiens très minces (Apert).

III

Complétons l'étude du squelette en recourant au travail d'A. Keith, et en en donnant un résumé :

Aux membres, les épiphyses, sauf quelques exceptions, sont comme chez un sujet normal de 18 ans.

L'atlas est normal en ses dimensions, mais très mince, et l'arc postérieur est ouvert, les arcs des vertèbres cervicales sont très minces.

Le squelette montre certaines portions bien plus réduites que d'autres, notamment les parties en con-

nexion avec le thorax et jouant un rôle dans la respiration.

La clavicule, très fine, n'a que 55 mm. au lieu de 128 chez un sujet normal, soit 43,6 % par rapport à la clavicule normale. La 7e côte, a 150 mm. de long, en tenant compte de la courbe au lieu de 275 mm. chez un sujet normal.

Le fémur est moins touché, le droit mesure 298 mm. alors que chez le sujet normal, il mesure 416 mm. Il mesure donc 71.8 % du normal.

Le tibia mesure 230 mm. alors que chez le sujet normal il mesure 332 mm. dont 81 % du normal. Il est épais, à grand diamètre transverse. A. Keith l'oppose à celui de l'acromégalie qui a un grand diamètre antéro-postérieur.

Le premier metatarsien est plus court, 37 mm. pour 59 le normal, soit 62,7 %.

Le bassin a sa ligne allant de la crête iliaque à l'ischion réduite à 65 % de celui normal ; l'ischion est spécialement petit.

Le sacrum est proportionnellement moins réduit que les côtes : sa longueur est 17,4 % de celui normal.

Les humérus et les radius sont incomplets mais paraissent proportionnellement moins développés que les os des membres inférieurs. Le bord axillaire de l'omoplate est 58 % de celui normal.

CHAPITRE III

—

I. — DIAGNOSTIC DE LA PROGÉRIA
II. — PATHOGÉNIE

I

Le diagnostic de la progéria doit se faire avec les autres nanismes, or ceux-ci sont nombreux. Il y a :

L'atéléiosis ou nanisme avec perfection des formes ;

Le nanisme myxœdémateux ;

Le nanisme par maladie congénitale du cœur, rétrécissement mitral, et par cyanose ou maladie bleue ;

Le nanisme de l'achondroplasie ;

Le nanisme infantile ;

Le nanisme rachitique ;

Le nanisme des microcéphales.

Nous nous bornons à les citer, faire le diagnostic différentiel nous entraînerait trop loin.

Nous indiquerons simplement la différence que les auteurs anglais et spécialement le père de la progéria,

Gilford, font entre cette maladie et l'atéléiosis congénital.

Ils emploient couramment le mot atéléiosis ou inachèvement créé par Gilford pour désigner le type infantile au physique et au moral. Gilford et A. Keith montrent que les troubles d'ossification de la progéria sont opposés à ceux de l'atéléiosis. Un cas typique de cette dernière maladie est fourni par le squelette de Caroline Crachami, naine Sicilienne morte à Londres au mois de juin 1824 à peine âgée de dix ans, et dont le corps fut volé par un barnum qui le céda au Royal Collège des Chirurgiens, dans le musée duquel on peut encore voir aujourd'hui son squelette (Garnier), des moulages de ses bras, de ses mains et de ses pieds ainsi que quelques objets familiers, tels que son dé à coudre, ses bas, une bague, etc.

Cette naine Crachami avait la stature d'un nouveau-né (505 mm.) et l'ossification de ses os était semblable à celle d'un enfant de 15 mois. La réduction des proportions est aussi grande pour son crâne et sa face que pour le reste de son corps.

La seule région disproportionnée est le nez qui est volumineux et saillant.

Rapprochons-en le portrait et le squelette de Bébé, nain du roi Stanislas, conservé au Muséum à Paris. Lui aussi est bien proportionné sauf un nez saillant, proéminent.

Il en était de même de Babet Schreier dont « le nez était long, saillant, arqué au milieu » et d'un nain américain que l'on montrait à Londres en 1882, et à Paris,

à la salle Valentine, au commencement de l'année 1883 (nGarier, *Les nains et les géants*, p. 65). Le nain ateléiosis est bien proportionné, mais a souvent un nez énorme.

II

La cause de la progéria est inconnue mais on est en droit de penser qu'il s'agit de sécrétion interne puisque la maladie débute après le sevrage quand l'enfant est réduit au milieu interne qu'il sécrète. Au contraire l'atéléiosis débute à l'époque fœtale.

Dans le cas de Gilford il y avait atrophie et cirrhose des reins avec athérome marqué des artères coronaires au cœur.

Pour MM. Variot et Pironneau la cause efficiente provient d'un désordre des capsules surrénales : la calvitie en serait l'effet. C'est aussi l'opinion du professeur Nobécourt qui voit dans ce type hypotrophique, de l'infantilisme surrénal.

Arthur Keith au contraire admet une insuffisance de l'hypophyse. La fosse pituitaire est plus petite qu'à l'état normal sur son sujet ; le dos de la selle turcique et les apophyses clinoïdes postérieures sont si développées qu'elles couvrent la fosse pituitaire n'y laissant qu'un passage de 5 millimètres. C'est l'opposé de l'acromélagie où la fosse pituitaire est distendue. Pourtant la diminution de la fosse n'est pas assez forte pour fournir une preuve.

A. Keith invoque une observation du Dr Rennie : il s'agit d'un enfant de 16 ans atteint d'endothéliome de

l'hypophyse, et qui présentait quelques-uns des symptômes de la progéria.

Jameson Evans a aussi publié un cas d'infantilisme avec petite fosse pituitaire. D'ailleurs les résultats varient suivant que le néoplasme excite ou détruit la glande comme l'a indiqué M. Harvey Cushing. Mais la pathologie expérimentale, ablation de l'hypophyse, ne donne pas les signes de progéria.

L'insuffisance thyroïde participe peut-être à la progéria (nanisme, sécheresse de la peau).

En réalité on ignore la pathogénie de la progéria.

CHAPITRE IV

—

I. — LE TYPE SCLÉRODERMIE CONGÉNITALE DE PLATON-GRASSET

II. — L'HOMME MOMIE

Nous comparerons à la progéria des types de décharnés qui en diffèrent par certains signes et lui ressemblent par d'autres. Sans doute il ne faut pas les assimiler à la progéria, mais leur étude comparée permet de mieux comprendre cette dernière.

I

Un cas de sclérodermie généralisée congénitale (sclérose atrophique de la peau et des muscles, des os) étudié par le Dr Platon, de Marseille (*Marseille Médical*, 1896, p. 620) puis par le Pr Grasset, de Montpellier (*Leçons cliniques médicales*, 1898, 3e série p. 375 (1).

Il existe en effet chez ce sujet comme dans la progéria une amyotrophie généralisée très intense avec

brides scléreuses. Mais le nanisme est moindre, 1 m. 45. Par contre la peau est frappée de sclérose, ce qui donne un type inverse de la peau ridée sénile, bien que cette peau sclérosée est collée sur les os comme celle de la progéria. Il présente également de nombreux signes communs que nous indiquerons en les mettant en italiques.

Castagna est un homme desséché, probablement hérédo-syphilitique pour Platon.

Né à terme il marcha à 10 mois ; à trois ans la dystrophie fut manifeste, elle s'accentua lentement jusqu'à 12, puis la croissance s'arrêta à 1 m. 45. Sa santé est bonne. Malingre et chétif il a déjà l'aspect d'un *petit vieillard en miniature.*

Le tissu cellulaire sous-cutané a disparu, les muscles et les os grêles (comparer la progéria de Gilford qui a le même type). La peau présente une sclérose des plus étendues ; tout son corps est réduit à l'état de squelette, mais c'est un squelette habillé d'une peau sèche et collée comme celle d'une momie.

La transpiration est très abondante à la tête et à la poitrine.

Le système pileux est peu développé.

Il a une dystrophie atrophique généralisée portant sur la peau, les tendons, le tissu cellulaire, les muscles, les os, les organes génitaux... il en résulte un état d'infantilisme très caractérisé, mais *le système nerveux est intact.*

Ce malade, ou plutôt cet infirme, âgé de 28 ans, ne paraît pas en avoir plus de 12 : il mesure 1 m. 45, pèse

24 kilog., il est immobilisé dans la même position depuis 16 ans.

A la face, la peau est appliquée contre les os ; l'absence de muscles est à peu près complète ; l'ensemble est comme figé, ratatiné, d'aspect cicatriciel.

La bouche est immobile, rétrécie, entr'ouverte, comme taillée dans un morceau de cuir. Les lèvres, très amincies, trop petites pour recouvrir les dents, ne peuvent être appointies pour siffler.

Les oreilles, enraidies, indurées, ne sont pas lobulées.

Le nez, déprimé à la base, très effilé à la pointe, présente à sa partie moyenne une saillie surtout marquée du côté droit ; les ailes sont réduites au minimum, ne jouissent d'aucun mouvement.

Les paupières, très grêles, repliées en dedans, trop courtes, n'arrivent pas à recouvrir naturellement les globes oculaires, qui sont exorbités ; cet exorbitisme apparent, joint à l'entropion et de plus à une kératoconjonctivite très forte, donne à cette physionomie un air horrible. Sur les joues décharnées, sur le menton froncé, il y a quelques poils follets, mais *pas de barbe*, tandis que les cheveux sont abondants et normaux, convenablement implantés sur un front plutôt court et droit. Enfin les *os de la face sont très atrophiés*.

La cavité buccale montre des *dents très mal plantées*, surtout en avant, au nombre de 29, (14 en haut, 15 en bas), de forme à peu près normale, sans signification particulière, à l'exception de la première incisive supérieure droite, qui est érodée en coup d'ongle à son bord

libre, rappelant le type Hutchinson. La langue est peu mobile, retenue en arrière, raccourcie, sans que sa consistance soit sensiblement modifiée. La voûte palatine est profonde, le voile surbaissé ; les piliers sont normaux, la luette est représentée par un simple bourgeon. Au fond de la gorge, on voit une saillie osseuse qui correspond à un corps vertébral.

Le crâne, relativement volumineux, dolichocéphale, présente de ci-de-là quelques bosselures, une saillie de l'apophyse mastoïde droite, une exostose de l'apophyse gauche. *Les fontanelles paraissent mal ossifiées.*

Les membres supérieurs sont extrêmement réduits. Ce qui frappe en même temps que l'atrophie générale, ce sont les *rétractions fibro-tendineuses,* comme cela se voit dans les myopathies. Ces rétractions, plus encore que la sclérose atrophique de la peau et des muscles, *brident les mouvements articulaires,* entravent surtout l'extension. Au bras, le biceps tient encore un peu. Ici la peau un peu épaissie, un peu mobile n'est pas adhérente. L'épaule, la clavicule, le coude font saillie.

Les poignets sont immobilisés en flexion à 90° sur les avant-bras par des rétractions fibreuses. Les doigts sont très effilés. Le sujet arrive encore à les fléchir.

Le thorax est assez bien conformé avec saillies des côtes.

Les organes génitaux sont rudimentaires, scrotum et verge.

Les membres inférieurs ont une atrophie d'autant plus marquée qu'on s'éloigne de leur racine. A partir des genoux, les muscles n'offrent que des cordages,

Aux pieds, à la face dorsale, la peau est tendue au point que toute mobilisation est devenue impossible. La dermatosclérose est plus marquée qu'aux mains ; elle explique l'enraidissement complet des articulations du pied.

Le pied est, en quelque sorte vissé sur la jambe : c'est un pied de bois.

Par contraste avec ces altérations si accentuées portant sur la peau, le tissu cellulaire sous-cutané, les muscles, les tendons, les os, les viscères ne présentent rien d'anormal. *Il y a intégrité absolue de tout le système nerveux.* Le cerveau n'est pas touché, *l'intelligence est alerte* : ce dégénéré, a tant de titres, cause avec à-propos et gaîté, résoud des problèmes. Il a passé le certificat de grammaire, il parle l'anglais, l'italien, le français, qu'il a appris à force de volonté. Ses propos sont ceux d'un homme de jugement sain, il fait étalage de connaissances assez étendues.

Plus tard on a fait de ce sujet l'examen radiographique qui a révélé quelques particularités : (1)

On y voit une incurvation des os du squelette, très sensible à gauche et restreinte à droite. Les humérus paraissent normaux (il s'agit de la forme, non de la grosseur restée infantile). Les deux radius sont incurvés ; les cubitus, même le droit, sont également un peu courbés. Le fémur gauche est très courbé, alors que le droit est normal. Les rotules et les genoux sont normaux ; les deux tibias sont incurvés, surtout le gauche

(1) Foveau de Courmelles. — *Traité de radiographie*, 1905, p. 403.

dont les convexités et les concavités exagérées représentent presque une sinusoïde. Le péroné gauche est beaucoup plus gracile que le droit. Les pieds et les mains ont relativement peu de mobilité, à cause de l'entassement, du serrement des os les uns contre les autres; ces os sont d'ailleurs en nombre normal dans le tarse et le carpe ; il en est de même des os des doigts (métacarpe, phalanges) et des orteils ; l'articulation tibio-tarsienne a peu de mouvements ; l'articulation radio-carpienne forme un angle obtus, dépassant de peu 90° ; de même, les articulations carpo-métacarpiennes forment un ensemble de deux plans perpendiculaires, et cependant le sujet écrit très lisiblement. Les omoplates sont normales comme forme et grosseur, ce sont les seuls os dont l'intégrité a été respectée par cet arrêt tératologique de développement.

Les clavicules n'y sont pas articulées à leur partie externe, acromiale, et sont flottantes à chacune de ces extrémités externes.

Cet être humain était tenu de s'exhiber complètement nu, il était durement exploité par son impresario. Aussi un soir, à Liège, s'est-il suicidé.

Il exprimait dans son testatement son dégoût des lâchetés et des infamies du monde, et léguait son corps au Pr Raymond ou à son défaut au Pr Grasset. (*Avenir médical illustré*, de Paris, décembre 1905). Pourtant il n'a pas été autopsié.

II

Nous comparerons encore à la progéria l'amyotrophie généralisée avec sclérodermie sans nanisme, qui s'en éloigne davantage que le précédent sujet, mais possède encore un de ses signes caractéristiques, l'amyotrophie généralisée qui en fait un homme squelette.

MM. les Drs Cruchet et Grenier de Cardinal ont récemment rappelé le cas de Seurat, l'homme squelette vivant. Il avait déjà été relaté en une page de texte par Wilson et Caulfied dans *the book of Wonderful characters*, p. 370.

Il s'exhibait à Bordeaux 1826. Deux brochures, réclame, l'une imprimée à Londres, l'autre à Bordeaux montrent son image ; le peintre Goya en a fait un dessin. L'atrophie y est sur ces trois images probablement exagérée.

D'après ces documents on reconstruit ainsi son observation, qui reste d'ailleurs sujette à caution.

Claude-Ambroise Seurat naquit à Troyes, en Champagne le 10 avril 1798 (28 ans) de père et de mère cultivateurs, d'une constitution ordinaire, il paraissait à sa naissance doué d'une forte complexion ; à l'âge de trois à quatre ans, il commença à s'émacier. Sa croissance ne cessa qu'à l'âge de 24 ans.

Ce dépérissement aurait dû lui occasionner un état de langueur, ou de souffrance, le contraire arriva ; il n'éprouva aucune maladie.

Il est haut de cinq pied trois pouces (1 m. 73) et pèse quarante trois livres.

Il n'a pas d'appétit sexuel. Il est intelligent, lit et écrit assez bien.

Sa figure, quoique maigre, n'a rien de désagréable. Il a les lèvres épaisses, les sourcils arqués, les yeux un peu caves, les os de la pommette saillants et le crâne défectueux sous le rapport de la conformation des organes intellectuels. La partie postérieure de la tête est singulièrement aplatie.

Sa poitrine est tellement renfoncée qu'elle n'a que trois pouces d'épaisseur pour rejoindre la colonne vertébrale; elle n'est point comme celle d'un homme ordinaire. Son cœur est placé dans une région inférieure à celle assignée par les anatomistes, de même que ses poumons, et cependant sa respiration n'est point gênée ; quand il respire, toutes ses côtes sont en mouvement et, lorsqu'il se retourne, les deux omoplates se touchent presque. Ses côtes sont dessinées de manière à être comptées.

Ses bras ont deux pouces et demi de circonférence ; taille d'une guêpe, et le bassin est entièrement privé d'attaches musculaires. On ne découvre aucune trace des muscles fessiers : ses extrémités supérieures sont atrophiées à un point surprenant ; elles n'offrent pas la moindre trace d'organisation musculaire. Les cuisses n'ont qu'un pouce d'épaisseur, mais sont proportionnées à son corps.

Le fémur ne paraît être recouvert que des téguments et n'a ni graisse, ni muscles. Les pieds et les mains sont simplement dans des proportions réduites. En général, il ne possède de puissance musculaire qu'au-

tant qu'il lui en faut pour lever les extrémités ; encore ne le fait-il pas sans effort, et il est douteux qu'il puisse lever avec la main un poids de huit livres. Il peut marcher jusqu'à une certaine distance et sans appui sur un terrain uni, mais il faut le porter pour monter l'escalier.

Sur les images, on voit une taille de guêpe très marquée, sur le dessin de Goya, de la lordorse.

« Sa nourriture en viande légère et d'une digestion facile, tels que consommés, volailles, poissons, etc., et douze onces pesant d'aliments lui suffisent chaque jour. Un verre d'eau rougie fait toute sa boisson. Quand il mange, il est obligé d'appuyer ses coudes sur la table ou sur ses genoux, pour porter les aliments à sa bouche, vu l'extrême délicatesse de ses mains et de ses bras. Son sommeil est calme ; ses fonctions se font régulièrement ».

Un sujet semblable à ce dernier s'exhibait chez Barnum il y a un quart de siècle environ.

Cette étrange maladie a tenté le littérateur Eugène Suë qui était évadé de la médecine. Il décrit dans les Mystères de Paris, le Squelette, l'ami de Pique-Vinaigre, l'adversaire féroce de Chourineur, comme un sujet d'une force extraordinaire, ce qui est incompatible avec l'atrophie musculaire progressive. Cependant son modèle a existé, comme il le dit dans son renvoi ; il en a même fait faire une image curieuse dans son roman populaire.

A signaler encore la peinture de Sainte Marie l'Egyptienne par Ribera.

Seurat est un cas d'amyotrophie pure généralisée précoce et à marche lente. Pure, car le sujet mesure 1 m. 73 ; sa peau n'est pas ridée ; est-elle sclérosée, les brochures n'en disent rien, mais ils laissent supposer en rappelant qu'elle est collée sur les os.

L'amyotrophie peut être généralisée, sans amener rapidement la mort, ce qui est extrêmement rare, car on a décrit surtout jusqu'à présent des amyotrophies localisées de types divers :

1° Facio-scapulo-huméral (Landouzy, Déjerine).

2° Scapulo-huméral juvénile (Erb) ;

3° A début par les muscles du tronc (Zimmerlin) ;

4° Par les membres inférieurs (Leyden, Möbius, etc.).

Dans tous ces cas, certains muscles peuvent se rétracter ; ils sont donc fibreux, sclérosés ; il n'ont jamais la réaction de dégénérescence (1).

En réalité toutes ces formes d'atrophie musculaire progressive ne sont que des variétés, différant par le début du siège de l'attaque. La généralisation et l'évolution sont la même. On tend d'ailleurs actuellement à les réunir en une seule description.

Nous sommes loin de la progéria. Si nous avons voulu néanmoins rappeler ce type curieux, c'est que lui aussi présente une atrophie généralisée, avec la peau des os.

---

(1) Voir : *cliniques médicales Iconographiques*, par MM. Haushalter, Etienne, Spillmann, Paris 1900, Fascicule 1 p. 1 à 7.

CONCLUSIONS

1) La progéria est jusqu'à présent une maladie exceptionnelle caractérisée par le nanisme et les rides séniles de la peau.

D'autres signes très constants sont l'insuffisance du système pileux, l'atrophie de la graisse et des muscles, une mentalité normale.

2) Le crâne de la progéria est typique par son hypoplasie intense des maxillaires et des mandibules, un mélange de sutures qui persistent d'une façon anormale et sont semées d'os wormiens et de synostoses, etc. etc.

Un crâne de progéria à la Société d'antropologie étudié par le Dr Regnault, ressemble étonnamment à celui du Royal Collège of Surgeons de Londres qu'a décrit Arthur Keith.

3) Il faut distinguer la progéria de l'atéleiosis congénitale. La progéria qui survient après le sevrage, présente des rides et de l'imperfection des formes. L'atéleiosis qui commence durant la vie intra-utérine,

donne un nanisme sans rides avec perfection des formes, sauf le nez qui est souvent proéminent.

4) La cause de la progéria est inconnue, elle est due probablement à un trouble de la sécrétion interne.

5) Quand le type de la progéria sera vulgarisé il est probable qu'on en relevera de nombreux cas, comme il s'est produit pour l'achondroplasie. Citons dans les Philosophical transactions de 1751 le cas du nain Hopkins, étudié par Browning.

6) On comparera à la progéria le type de sclérodermie congénitale de Platon-Grasset. Il offre tous les caractères de la progéria, sauf que la peau au lieu d'être ridée et sénile est sclérosée.

On comparera enfin l'homme-momie Seurat qui rappelle en tous points le précédent, sauf qu'il n'est point nain.

Vu, le Doyen,
H. ROGER.

Vu, le Président de la thèse,
NOBÉCOURT.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

APERT et ROBIN. — La progéria, ses variétés cliniques. *Presse méd.*, 6 avril 1927.

BLOCH (Dr. Ad.). — Observations sur les nains du jardin d'acclimatation. *Bul. soc. Anthr.*, Paris, 1909, p. 533.

CRUCHET et GRENIER DE CARDINAL. — Seurat l'homme squelette vivant. *Jour. de Méd.*, Bordeaux, 1927, 25 décembre, p. 956 et 94.

EVANS (J. Jameson). — Dwarf with enlarged pituitary fossa, *Brit. med. jour.*, 1911, ii, p. 1461.

FOVEAU DE COURMELLES. — Traité de radiographie. 1905, *Paris radiographie de Castagna*, p. 403.

GEORGES JEAN. — Contrib. à l'étude de la progéria *Thèse doct.*, Paris, 1927, n° 253.

GILFORD (H.). — On a condition of mixted premature and immatured development *Med. chir. Transactions*, 1896-7, LXXX, p. 17.

GILFORD (H). — Ateleiosis, a form of dwarfim *Practitionner London*, 1903, CXX, 797-819.

GILFORD (H.). — Ateleiosis and progéria *Brit. m. J.*, London, 1904, 914.

GILFORD (H.). — Progéria, Practitionner. London, 1904, 188.

GILFORD (H.). — Case of asexual ateleiosis *Proc. roy. med.*, London, 1910, II, IV, clin., sect., 34-36

GILFORD (H.). — Ateleiosis *Brit. J. children's*, London, 1911, VIII, 289.

GILFORD. — The progéria, a form of senility. *The practitionner*, vol. LXXIII, 1904, p. 188.

GRASSET (Professeur). — Sclérose atrophique de la peau, des muscles, des os. *Nouv. Iconogr. Salp.*, 1896, IX, 257.

HARVEY CUSHING. — The pituitary Body and its disorders, 1912.

HUTCHINSON. — Congenital absence of hair and mammary glande with atrophies. *Med. chirurg. transactions*, 1886, LXVI, p. 474.

KEITH (Arthur). — Progeria and ateleiosis. *Lancet*, 1913, février.

MANOUVRIER (L.). — Variation des os nasaux. *Bull. soc. anthrop.*, Paris, 1893, p. 729.

MARFAN. — Clinique des maladies de la première enfance. *Mort thymique*, p. 375.

NASSO. — La pédiatria, 15 novembre 1925.

NOBÉCOURT (Profes.). — Les syndromes endocriniens. *Bibliot. des connaissances méd.*, Paris, 1923. Syndrome hypotrophique, p. 237.

NOBÉCOURT. — *Précis de médecine des enfants*, p. 711.

PAGNIEZ. — *Nouveau traité de médecine*. Fasc. VIII. Troubles du développement.

PLATON. — Sclérodermie généralisée congénitale. *Marseille médical*, 1896, p. 620.

RAND. — A case of supposed progeria. *Boston médical and surgical journal*, 1914, t. CLXXI, p. 107.

REGNAULT (Félix). — Crâne de progéria. *Bull. Soc. anatomique*, 1928, juillet.

RENNIE (G. E.). — Endotheliome de la pituitaire. *Brit. med. jour.*, 1912, p. 1355.

SCHAW (H. B.). — A clinical lecture on ateleiosis. *Clin. Jour. London*, 1910-11, XXXVII, 136.

VARIOT et PIRONNEAU. — Nanisme avec dystrophie osseuse et cutanée spéciale. *Bull. soc. pédiatrie*, 1910, juin, p. 307 et nov., p. 431 et *Clinique infantile*, 1910, VIII, p. 705.

VARIOT. — *Maladies des enfants*, p. 1021.

VARIOT. — *Clinique infantile*, décembre 1910.

WEBER (T. P.). — Ateleiosis in a wooman aged, 20 bid, 201. Two cases of ateleiosis. *Brit. J. children's Lond.*, 1913, p. 346.

WEBER and STEBBING (G. H.). — A case of ateleiosis, *idem*, 1916, p. 200.

WEBER (F. P.). — Ateleiosis in a man aged 42. *Procee roy. soc. med.*, Lond. 1909, 10, 143. *Brit. jour. child. diseace* Loud., 1910, 359.

WEBER (F. P.). — Ateleiosis in a man aged 45. *Proc. roy. soc, med.*, Lond., 1912-13, demi-section, p. 197.

WILSON H. et GAULFIED J. — The book of Wonderful characters London.

(1928) Saint-Amand (Cher). — Imprimerie A. CLERC.